

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1939

THÈSE

N° .....

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

**Pierre, Jean COURAU**

Né le 18 Mai 1914, à RENNES (Ille-et-Vilaine)

---

LE CYLINDROME  
DU CUIR CHEVELU

---

*Président : M. LEROUX, Professeur*

---

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1939



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1939

THÈSE

N° .....

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre, Jean COURAU

Né le 18 Mai 1914, à RENNES (Ille-et-Vilaine)

---

LE CYLINDROME  
DU CUIR CHEVELU

---

*Président : M. LEROUX, Professeur*

---

PARIS  
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS  
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1939

I. — Professeurs

|                                                                        |                 |
|------------------------------------------------------------------------|-----------------|
| Anatomie. . . . .                                                      | MM.             |
| Physiologie. . . . .                                                   | ROUVIERE.       |
| Physique médicale. . . . .                                             | Léon BINET.     |
| Chimie médicale. . . . .                                               | STROHL.         |
| Bactériologie. . . . .                                                 | POLONOVSKI.     |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale. . . . .                  | Robert DEBRE.   |
| Pathologie et thérapeutique générales. . . . .                         | BRUMPT.         |
| Pathologie médicale. . . . .                                           | BAUDOUIN.       |
|                                                                        | PASTEUR-VAL-    |
|                                                                        | LERY-RADOT.     |
| Pathologie chirurgicale. . . . .                                       | MONDOK.         |
| Anatomie pathologique. . . . .                                         | LEROUX.         |
| Histologie. . . . .                                                    | CHAMPY.         |
| Pharmacologie et matière médicale. . . . .                             | TIFFENEAU.      |
| Thérapeutique. . . . .                                                 | AUBERTIN.       |
| Hygiène et médecine préventive. . . . .                                | TANON.          |
| Médecine légale. . . . .                                               | BALTHAZARD.     |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie. . . . .                    | LEVY-VALENSI.   |
| Pathologie expérimentale et comparée. . . . .                          | Henri BENARD.   |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie. . . . .                      | CHIRAY.         |
|                                                                        | ABRAMI.         |
| Clinique médicale. . . . .                                             | FIESSINGER.     |
|                                                                        | LOEPER.         |
|                                                                        | RATHERY.        |
| Hygiène et clinique de la première enfance. . . . .                    | LEREBoullet.    |
| Clinique des maladies des enfants. . . . .                             | NOBECOURT.      |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale. . . . . | LAIGNEL-        |
|                                                                        | LAVASTINE.      |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . . .               | GOUGROT.        |
| Clinique des maladies du système nerveux. . . . .                      | GUILLAIN.       |
| Clinique des maladies infectieuses. . . . .                            | LEMIERRE. V     |
|                                                                        | CUNEO.          |
| Clinique chirurgicale. . . . .                                         | GOSSET.         |
|                                                                        | GREGOIRE.       |
|                                                                        | LENORMANT.      |
| Clinique ophtalmologique. . . . .                                      | VELTER.         |
| Clinique urologique. . . . .                                           | CHEVASSU.       |
|                                                                        | COUVELAIRE.     |
| Clinique d'accouchements. . . . .                                      | JEANNIN.        |
|                                                                        | LEVY-SOLAL.     |
| Clinique gynécologique. . . . .                                        | MOCQUOT.        |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie. . . . .                 | OMBREANNE.      |
| Clinique thérapeutique médicale. . . . .                               | HARVIER.        |
| Clinique oto-rhino-laryngologique. . . . .                             | LEMAITRE.       |
| Clinique thérapeutique chirurgicale. . . . .                           | Pierre DUVAL.   |
| Clinique propédeutique. . . . .                                        | VILLARET.       |
| Clinique de la Tuberculose. . . . .                                    | TROISIEP.       |
| Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte. . . . .                | MATHIEU.        |
| Clinique cardiologie. . . . .                                          | LAUBRY.         |
| Clinique de neuro-chirurgie. . . . .                                   | Clovis VINCENT. |
| Assistance médico-sociale. . . . .                                     | N...            |
|                                                                        | HAZARD.         |
| Professeurs sans chaire. . . . .                                       | MULON.          |
|                                                                        | OLIVIER.        |
|                                                                        | SANNIE.         |
|                                                                        | VERNE.          |

II. — Agrégés en exercice

|                                       |                                      |
|---------------------------------------|--------------------------------------|
| MM.                                   | MM.                                  |
| AMELINE .... Pathologie chirurgicale. | DEGREZ (H.).. Physique.              |
| BARIETY .... Pathologie médicale.     | DESOLLE .... Médecine légale.        |
| BERNARD Et.. Pathologie médicale.     | DIGONNET ... Obstétrique.            |
| BESANÇON (J.) Hydrologie.             | DOGNON ..... Physique.               |
| BONNET ..... Bactériologie.           | FEVRE ..... Pathologie chirurgicale. |
| BOULANGER ... Chimie.                 | FUNK-                                |
| BOULIN ..... Pathologie médicale.     | BRENTANO.. Pathologie chirurgicale.  |
| BROUET ..... Pathologie médicale.     | CA. .... Parasitologie.              |
| BULLIARD ..... Histologie.            | GARCIN ..... Pathologie médicale.    |
| CACHERA ..... Pathologie médicale.    | Mlle GAUTHIER-                       |
| CORDIER ..... Anatomie.               | VILLARS.. Anatomie pathologique.     |
| COSTE ..... Pathologie médicale.      | GAYET ..... Physiologie.             |
| COUVELAIRE U. Urologie.               | DE GENNES ... Pathologie médicale.   |
| DELARUE ..... Anatomie pathologique.  | GIROUD ..... Histologie.             |
| DELAY ..... Pathologie médicale.      | HAGUENAU ... Pathologie médicale.    |



| MM.                         |                          |
|-----------------------------|--------------------------|
| HALPHEN .....               | Oto-rhino-laryngologie.  |
| JOANNON .....               | Hygiène.                 |
| LACOMME .....               | Obstétrique.             |
| LANTUEJOL ..                | Obstétrique.             |
| LAVIER .....                | Parasitologie.           |
| LELONG .....                | Pathologie médicale.     |
| LEMAIRE .....               | Pathologie expérimentale |
| LENEGRE ....                | Pathologie médicale.     |
| LEVY (M <sup>re</sup> J.).. | Pharmacologie.           |
| MARCHAL .....               | Pathologie médicale.     |
| MENEGAUX ...                | Pathologie chirurgicale. |
| MOLLARET ....               | Pathologie médicale.     |

| MM.           |                          |
|---------------|--------------------------|
| MOUQUIN ..... | Pathologie médicale.     |
| PATEL .....   | Pathologie chirurgicale. |
| PETIT .....   |                          |
| DUTAILLIS ..  | Pathologie chirurgicale. |
| RENARD .....  | Ophthalmologie.          |
| RICHET .....  | Physiologie.             |
| SENEQUE ..... | Pathologie chirurgicale. |
| SICARD .....  | Pathologie chirurgicale. |
| SOULIE .....  | Pathologie médicale.     |
| SUREAU .....  | Obstétrique.             |
| TURPIN .....  | Pathologie médicale.     |
| WILMOTH ..... | Pathologie chirurgicale  |

### III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

| MM.                     |                          |
|-------------------------|--------------------------|
| ALGLAVE .....           | Pathologie chirurgicale. |
| BUSQUET .....           | Pharmacologie.           |
| CHAILLEY-<br>BERT ..... | Physiologie.             |
| GUENIOT .....           | Obstétrique.             |

| MM.                    |                          |
|------------------------|--------------------------|
| HEITZ-BOYER ..         | Pathologie chirurgicale. |
| LARDENNOIS ..          | Pathologie chirurgicale. |
| LE LORIER ....         | Obstétrique.             |
| NEVEU-<br>THIVET ..... | Parasitologie.           |
| VAUDESCAL ....         | Obstétrique.             |

### IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

| MM.           |                      |
|---------------|----------------------|
| ALAJOUANINE.  | } Clinique médicale. |
| BRULE .....   |                      |
| CATHALA ..... |                      |
| CHABROL ..... |                      |
| CHEVALLIER..  |                      |
| DONZELOT .... |                      |
| DUVOIR .....  |                      |
| GASTINEL .... |                      |
| HUGUENIN .... |                      |
| LAROCHE (G.). |                      |
| LIAN .....    |                      |
| MOREAU .....  |                      |
| PIEDELIEVRE.  |                      |
| SEZARY .....  |                      |

| MM.                        |                          |
|----------------------------|--------------------------|
| BASSET .....               | } Clinique chirurgicale. |
| BROCQ .....                |                          |
| CADENAT .....              |                          |
| GATELIER .....             |                          |
| DE GAUDART-<br>D'ALLAINES. |                          |
| LEVEUF .....               |                          |
| MOULONGUET.                |                          |
| MOURE .....                |                          |
| QUENU .....                |                          |
| ECALLE .....               | } Clinique obstétricale. |
| METZGER .....              |                          |
| PORTES .....               |                          |
| VIGNES .....               |                          |

### V. — Chargés de cours

| MM.                   |                      |
|-----------------------|----------------------|
| CHAILLEY-BERT, agrégé | Education physique   |
| LEDOUX-LEBARD .....   | Radiologie clinique. |
| RUPPE .....           | Stomatologie.        |
| WEILL-HALLE .....     | Puériculture.        |

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A LA MEMOIRE DE MON FRERE

A MON PERE ET A MA BELLE-MERE

A MES BEAUX-PARENTS

A MON ONCLE ET A MA TANTE BRINSOLLE

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A MA FEMME ET A MON FILS CHERIS

Je vous dédie ce modeste ouvrage.  
Qu'il soit pour vous le témoignage  
de mon immense affection.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LEROUX

*Professeur à la Faculté de Médecine de Paris*

*Chevalier de la Légion d'Honneur*

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette Thèse.

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MARQUIS

*Directeur de l'Ecole de Médecine de Rennes*

*Directeur du Centre Anti-Cancéreux de Rennes*

Qui nous a confié le sujet de cette Thèse. Que le maître écouté et bienveillant qu'il fut toujours pour nous, trouve ici la certitude de notre grande reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BARRE  
*Chef de Clinique à l'Ecole de Médecine de Rennes*

En souvenir des soins éclairés qu'il  
nous a prodigués.

A MADAME BODIN-CHEVREL

Avec nos profonds remerciements  
pour ses conseils et l'aide qu'elle  
nous a accordé.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX  
ET A L'ECOLE DE MÉDECINE DE RENNES

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX  
ET A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

A LA PROMOTION LARREY 1934  
ET A TOUS MES ANCIENS CAMARADES  
DE L'ECOLE DE SANTÉ NAVALE

# LE CYLINDROME DU CUIR CHEVELU

---

## I. — AVANT-PROPOS

Si vous ouvrez la « Nouvelle Pratique Dermatologique » au chapitre des Verrues et Néoplasies du cuir chevelu, vous lisez ces lignes de Sabouraud : « On a pu voir au cuir chevelu des cas fort rares de cylindromes, dont chaque auteur se passe la description sans en avoir soi-même jamais rencontré. Ce sont des tumeurs relativement bénignes, mais fort laides par leur développement. Elles rappellent objectivement celles du mycosis fongoïde, mais elles sont congglomérées et forment au-dessus du cuir chevelu de gros reliefs ».

Que Sabouraud n'insiste pas, n'en ayant jamais vu lui-même, c'est un acte de probité intellectuelle bien dans sa ligne de conduite. Le « dermatologiste du cuir chevelu » ne voyait que ce qu'il voulait voir, ne parlait que de ce qu'il savait, sa première science était de savoir que ce qu'il ne savait pas, il l'ignorait (Pautrier).

Mais qu'un esprit aussi encyclopédique que le sien

n'ait pas eu l'occasion d'étudier cette question, c'est la certitude de sa rareté.

Aussi, ayant la bonne fortune de posséder une observation personnelle de notre Maître le Professeur Marquis et Madame Chevrel, nous avons décidé d'écrire la présente Thèse.

## II. — INTRODUCTION

Les cylindromes ne constituent pas une variété spéciale de tumeurs cutanées. L'évolution cylindromateuse n'est qu'une épiphénomène dans l'évolution de certains cancers cutanés, mais aussi dans celle de cancers d'autres origines.

Ces tumeurs doivent leur nom à Billroth. Des multitudes d'autres ont été proposés traduisant l'infinité des interprétations histogénétiques qu'on en a donné. Celui-ci a prévalu, malgré, ou plutôt, grâce à son imprecision.

Les cylindromes ont un siège de prédilection : le cuir chevelu ; ils réalisent alors un tableau des plus caractéristiques. C'est lui que nous voudrions brosser ici.

### III. — HISTORIQUE

C'est à Poncet que revient l'honneur d'avoir, en 1890, publié la première observation de cylindrome du cuir chevelu. La voici :

Un cultivateur contracte, à 20 ans, la fièvre typhoïde. Un an après, il remarque deux petites tumeurs sur le front et, depuis lors, elles se sont constamment multipliées, envahissant non seulement le cuir chevelu, mais aussi le tronc et les membres. A diverses époques, il s'est fait extirper quelques tumeurs qui étaient devenues douloureuses ou gênantes. En 1888, à l'âge de 53 ans, il vient consulter Poncet. Les tumeurs, très nombreuses, sont disséminées sur le dos, la poitrine, la face et le cuir chevelu. Dans cette dernière région, on en compte plus de 60, se comprimant réciproquement. Les plus grosses ont le volume d'un œuf et ressemblent à des pommes de terre. Quelques-unes sont ulcérées et recouvertes d'une croûte mélicérique, d'odeur forte. La couleur des tumeurs est d'un rose violacé, la consistance est molle, la peau adhère aux tumeurs dans le milieu, tandis que celles-ci sont mobiles par rapport au plan profond.

L'adénopathie cervicale est due à de l'inflammation

banale. Il n'y a aucune altération de l'état général. Poncet extirpe 7 tumeurs des plus volumineuses. Six ans après, le malade revient, les tumeurs extirpées n'avaient pas récidivé, mais les anciennes avaient grossi et atteignaient le volume d'une mandarine, tandis que de nouvelles étaient apparues.

Les tumeurs enlevées présentaient à la coupe une teinte grisâtre, granuleuse, et fournissaient à la pression des grains blancs comme de la semoule.

Les tumeurs furent examinées par Bard, Audry, Bérard. Bard et Bérard admettent qu'il s'agit d'épithéliomas sébacés, sans en fournir cependant de preuves convaincantes (Dubreuilh).

Les observations vont maintenant se succéder assez régulièrement. En 1891, c'est celle de Nasse.

Une femme de 56 ans a remarqué les premières tumeurs depuis 17 ans. Actuellement, le cuir chevelu est couvert de tumeurs, de tout volume, faisant corps avec la peau, mobiles sur les parties profondes. Les plus grosses sont lobulées, sessiles, ou pédiculées. Leur surface est glabre, mais, dans leurs intervalles, les cheveux sont très abondants. On trouve, en outre un grand nombre de petits nodules disséminés sur le front, le cou, la nuque et, particulièrement, derrière les oreilles (Dubreuilh).

L'année suivante, sous la plume de Barrett et Webster, on peut lire la troisième observation.

La malade est une femme de 60 ans, qui a vu apparaître les premières tumeurs à 23 ans, après la naissance de son cinquième enfant.

Parfois, quelques tumeurs disparaissent pour être promptement remplacées par d'autres, mais, en somme, elles ont augmenté de nombre et de volume au point de couvrir le cuir chevelu. Leur volume varie depuis un nodule sous-cutané à peine perceptible jusqu'à des tumeurs pédiculées d'un pouce et demi de large. Leur forme lobulée et leur couleur les fait ressembler à des tomates et elles forment comme une couronne sur le front. Sur les petites tumeurs, la peau ne présente aucune modification ; sur les plus grosses, elle est amincie, rouge et parcourue par des vaisseaux dilatés. Elles sont indolores ; cependant, leur apparition est parfois précédée d'une sensation de cuisson. Pendant une attaque de grippe, les tumeurs ont grossi et plusieurs se sont ulcérées ; deux d'entre elles ont récidivé après excision.

Deux des filles de la malade ont été atteintes de tumeurs analogues vers la dix-septième année. L'une d'elles, observée par Barrett et Webster était âgée de 26 ans et portait des tumeurs sur le cuir chevelu, la poitrine et l'épaule (Dubreuilh).

La Société russe de Syphiligraphie et de Dermatologie publie, en 1894, sous la signature de Koulnieff, le cas suivant :

Une femme de 49 ans a remarqué, il y a 11 ans, une première nodosité à la tempe gauche. Les tumeurs se sont multipliées, lentement au début, puis plus vite, après une attaque de diphtérie ; en même temps les cheveux ont commencé à tomber. Depuis 6 ans,

les tumeurs se sont montrées sur la face, la partie supérieure du dos et la poitrine.

Le cuir chevelu et le front sont couverts de tumeurs de tout volume. Les plus grosses ont le volume du poing et sont d'un rouge vineux; elles n'ont aucune tendance à l'ulcération. Dans le dos, elles sont à peine saillantes.

Les tumeurs sont formées d'alvéoles remplies de cellules et séparées par des cloisons conjonctives d'aspect vineux. Au centre des alvéoles, des cellules ont subi la dégénérescence vitreuse, ainsi que leurs noyaux et se présentent sous forme d'espaces arrondis intercellulaires. Les vaisseaux sont rares et ont subi la dégénérescence hyaline (Dubreuilh).

L'année 1895 voit paraître la publication de Barlow :

Un homme de 60 ans porte, depuis 6 ans, une trentaine de petites tumeurs disséminées sur le cuir chevelu, variant du volume d'une lentille à la moitié d'une noix et qu'à première vue, on aurait pu prendre pour des loupes. La plupart des tumeurs, et notamment les plus petites, sont d'un blanc-jau-nâtre, lisses, dures, mobiles sur la peau. Les plus grosses sont mamelonnées, déprimées au centre, dures avec des dilatations veineuses à leur surface; on y trouve quelques poils follets. Les tumeurs sont indolentes à la pression.

La néoplasie paraît formée de petites cellules épithélioïdes, disposées en boyaux contournés donnant l'impression de tubes sudoripares. Ailleurs, elles en-

turent des cavités arrondies remplies d'une substance hyaline; cette substance paraît formée aux dépens des cellules, car elle se confond graduellement avec le revêtement cellulaire par une zone de cellules plus ou moins altérées. Le contenu hyalin de ces kystes paraît formé quelquefois aux dépens de la membrane adventice d'un vaisseau sanguin qui a subi une transformation hyaline et celle-ci s'est propagée aux cellules épithélioïdes voisines. Parfois aussi, le stroma paraît avoir subi la même dégénérescence. Dans la tumeur principale, on ne trouve pas de relation de la néoplasie avec l'épiderme, ces relations ne s'observent que dans de petites tumeurs microscopiques qui se trouvent dans la peau enlevée en même temps que la tumeur principale. Dans une pièce, on trouve que le conduit excréteur d'une glande sébacée aboutit à une petite masse offrant exactement la même structure que la tumeur principale. Dans une autre se trouve un follicule flanqué, d'une part, d'une glande sébacée normale, d'autre part, d'une glande dégénérée dans le même sens. Le stroma est formé de tissu conjonctif riche en cellules et notamment en mastzellen. Il s'agit d'un adénome sébacé avec transformation hyaline partielle des vaisseaux, du tissu conjonctif et de cellules épithéliales (Dubreuilh).

Rafin, en 1896, eut l'occasion d'examiner le malade que voici :

Homme de 42 ans, cultivateur, les premières tumeurs sont apparues au scrotum à l'âge de 12 ans;

depuis 10 ans, des tumeurs analogues se sont montrées au cuir chevelu et se sont multipliées constamment. On en trouve également sur le dos, le sternum, la face externe de l'avant-bras gauche, la face, l'aîne droite et le scrotum. Les tumeurs du cuir chevelu adhèrent à la peau, qui est rosée, amincie et parcourue de vaisseaux dilatés, elles ont une consistance ferme sans être dure. Il n'y a pas de ganglions

La mère du malade porte à la tête des tumeurs analogues. L'examen macroscopique a montré un épithélioma pavimenteux tubulé, d'aspect glandulaire, sans que rien ne permette de l'attribuer aux glandes sébacées plutôt qu'aux glandes sudoripares (Dubreuilh).

L'année suivante, c'est au tour de Mulert de rencontrer un cylindrome du cuir chevelu.

« Femme de 58 ans. En 1880, fièvre typhoïde grave; pendant la convalescence, alopecie complète et apparition de la première tumeur sur le côté droit de la tête. Cette tumeur grossit lentement, offrant la forme d'un champignon lobulé et s'ulcérant de temps en temps. Depuis 4 ou 5 ans, un grand nombre d'autres tumeurs sont apparues. En 1896, on trouve, sur le cuir chevelu, 60 à 70 tumeurs du volume d'un pois à celui d'une pomme, sessiles, sillonnées de vaisseaux dilatés; leur surface est glabre, mais il persiste des cheveux dans leurs intervalles; elles sont adhérentes à la peau, mais mobiles sur le crâne; leur consistance est celle d'un fibrome modérément dur; les

plus grosses tumeurs présentent quelques ulcérations dues à l'ouverture de kystes superficiels. Excision de 7 des plus grosses tumeurs. En 1897, les cicatrices de l'année dernière sont saines; les tumeurs restantes n'ont pas beaucoup grossi, mais il en est apparu des nouvelles et l'on en compte 84 sur le cuir chevelu.

Le néoplasme présente une structure générale alvéolaire. Il est séparé de l'épiderme par une mince bande conjonctive. Les follicules, les glandes sébacées et sudoripares, les vaisseaux sanguins et les nerfs sont normaux autour de la tumeur et même entre les alvéoles.

La plupart des alvéoles sont entourées d'une bande hyaline qui envoie parfois des prolongements pédiculés dans leur cavité. Ces prolongements décapités par la coupe, peuvent simuler des îlots. Il y a, en outre, dans beaucoup d'alvéoles, des boyaux de substance hyaline canaliculés ou même contenant quelques globules sanguins. Les cellules qui forment les amas sont étroitement unies au stroma, qui envoie entre elles de petits prolongements.

Les cellules néoplasiques ont un gros noyau ovale et peu de protoplasma; celles de la périphérie sont allongées et disposées en palissade; leur noyau se colore fortement. Dans l'intérieur de l'alvéole, la coloration est généralement moins vive et du reste variable. On y trouve des îlots hyalins entourés d'une rangée de cellules en palissade.

On y trouve parfois, dans les alvéoles, des lacunes

arrondies, entourées d'une ou plusieurs couches de cellules à protoplasma abondant ; les plus intérieures sont aplaties, les autres irrégulières et peu différentes de celles qui remplissent l'alvéole, dont elles sont pourtant séparées par une couronne de cellules en palissade. Ces lacunes paraissent être des vaisseaux sanguins à endothélium proliféré. Il y a parfois des amas de cellules à dispositions concentriques. Entre les cellules néoplasiques, on trouve, à un fort grossissement, un réseau hyalin qui est en relation avec le stroma.

Mulert admet que la tumeur est formée par la prolifération de l'endothélium des vaisseaux lymphatiques. Les vaisseaux sanguins peuvent subir la dégénérescence hyaline, mais ne prennent qu'une part accessoire à la constitution de la tumeur » (Dubreuilh).

En 1898, paraît la thèse de Seitz :

Femme de 51 ans. Eczéma du cuir chevelu pendant toute l'enfance, début des tumeurs à 20 ans ; pendant 10 ans, elles paraissent et disparaissent alternativement tous les ans ; depuis l'âge de 30 ans, elles n'ont plus disparu et ont progressivement grandi. Le cuir chevelu porte 20 à 25 tumeurs du volume d'un pois à celui d'une noix, indolentes, sessiles, mobiles sur les plans profonds, de consistance molle comme un kyste sébacé ; les plus petites sont pâles, les plus grosses sont rougeâtres et bosselées. Excision de 24 tumeurs en deux séances.

La surface de section des tumeurs est lisse, bril-

lante, on y distingue un réseau fibreux et des vaisseaux nombreux.

Le néoplasme est formé d'un stroma conjonctif assez abondant, entourant des alvéoles remplies de cellules allongées, ovales ou fusiformes, parfois cylindriques, avec un noyau arrondi, vésiculeux; les cellules périphériques sont disposées en palissade; les cellules intérieures sont irrégulières ou fusiformes. Au centre de quelques amas cellulaires se trouvent une ou plusieurs cavités, autour desquelles les cellules sont régulièrement groupées.

Tous les amas cellulaires sont entourés et séparés du stroma par une bordure hyaline homogène.

La tumeur a pour point de départ l'endothélium d'un vaisseau, dont on retrouve la cavité dans l'amas cellulaire. Il s'agit d'un endothéliome; d'autre part, la dégénérescence hyaline de la zone périphérique justifie le nom de cylindrome (Dubreuilh).

Puis, c'est au tour de Aitken de publier, dans le « British Medical Journal », de 1899, la présente observation :

« Femme de 43 ans. Le début remonte à 13 ans; depuis lors, les tumeurs se sont multipliées et maintenant on en trouve une trentaine disséminées sur le front, le cuir chevelu et les oreilles; il y en a encore quelques très petits nodules sur le tronc. La plus grosse tumeur mesure 2 pouces de long sur 1 de large, sa surface est glabre, lisse et brillante, avec quelques vaisseaux dilatés; un grand nombre des tumeurs sont

légèrement pédiculées, elles font corps avec la peau et sont mobiles sur le crâne; elles sont solides et indolentes.

Les tumeurs paraissent à l'œil nu formées de tissu fibreux. A l'examen microscopique, on trouve des amas arrondis de cellules épithélioïdes séparées par un stroma conjonctif. Les cellules sont rondes ou ovales, avec un gros noyau; les plus périphériques sont disposées en palissade à la périphérie (Dubreuilh).

La même année, Spiegler rapportait trois cas de cylindrome. Les voici :

OBS. I. — Homme de 66 ans; la première tumeur se montre à 40 ans, à la suite d'une plaie contuse du crâne et dans la cicatrice. On trouve actuellement sur les parties antérieures et latérales du crâne, une quarantaine de tumeurs globuleuses du volume d'un pois à celui d'une orange, sessiles ou un peu pédiculées, bien distinctes parfois, ulcérées par macération sur les surfaces de contact. La région occipitale est indemne. Sur la lisière frontale du cuir chevelu existe un certain nombre de tumeurs grosses comme des pois, molles et paraissant vides comme du molluscum. Dans le dos, se trouve une tumeur bilobée, flasque et pendante, laissant sentir à la palpation des noyaux plus durs; dans le voisinage, se trouvait un certain nombre de petites tumeurs grosses comme des haricots; plusieurs macules pigmentaires.

On fait l'excision de toutes ces tumeurs.

Le néoplasme est formé d'amas de cellules de 4 à 8  $\mu$ , de forme irrégulière ou polygonale, et qui sont manifestement la coupe de boyaux cellulaires. Il est séparé de l'épiderme par une couche dermique normale, mais quelquefois infiltrée de petits boyaux néoplasiques qui pénètrent jusqu'au voisinage de l'épiderme. Les glandes sébacées et sudoripares sont normales, sauf que ces dernières sont enveloppées d'une forte infiltration cellulaire, comme le sont du reste les vaisseaux sanguins.

Les amas de cellules néoplasiques, surtout dans les tumeurs du dos, sont creusés de nombreuses vacuoles arrondies, remplies d'une substance homogène, amorphe, qui se colore en rose pâle par l'éosine et en jaune par l'acide picrique.

Dans les boyaux cellulaires, les noyaux de la périphérie sont allongés radialement en palissade régulière, leurs noyaux se colorent fortement et elles ont l'aspect épithélioïde. La partie centrale des amas est occupée par des cellules analogues de forme irrégulière dont les noyaux se colorent tantôt bien, tantôt mal, ou pas du tout, et qui sont semés dans une substance homogène, où l'on ne distingue pas de contours cellulaires.

Tous les amas cellulaires sont entourés d'un étroit liseré homogène qui prend l'éosine ou l'acide picrique, et en dehors duquel on trouve souvent des amas de cellules conjonctives. Dans le stroma, on trouve parfois, de petits blocs d'une substance homogène analogue.

Dans les intervalles conjonctifs les plus larges, on trouve de petits îlots formés de cellules tout à fait analogues à celles qui forment les gros amas cellulaires, centrées par un capillaire sanguin dont la paroi épaissie est tapissée extérieurement d'un vêtement de cellules cubiques. Certains capillaires ont un endothélium en voie de prolifération, où certaines cellules présentent la plus grande analogie avec celles qui forment les noyaux (Dubreuilh).

OBS. II. — Femme de 44 ans, fille du malade précédent. On trouve, sur le cuir chevelu, une demi-douzaine de tumeurs du volume d'un haricot, molles, soulevant la peau normale, mobiles sur le crâne. La plupart des tumeurs remontent à un an, mais il y en a une grosse comme une noisette, siégeant sur la suture lambdoïde, qui date de 10 ans. Aucun phénomène subjectif (Dubreuilh).

OBS. III. — Femme de 44 ans. Depuis plusieurs années, le cuir chevelu est couvert de tumeurs du volume d'un pois à celui d'une noisette, ayant les mêmes caractères que celles de la première observation. La partie supérieure du tronc présente un certain nombre de tumeurs analogues, mais plus petites.

Dans ces deux cas, l'examen microscopique a fourni exactement les mêmes résultats que dans le premier. Spriegler conclut qu'il s'agit d'un endothéliome inter-fasciculaire, mais il n'a pas pu trouver des rela-

tions certaines avec aucun vaisseau déterminé (Dubreuilh).

Nous arrivons maintenant à l'important travail de W. Dubreuilh et Auché, paru en 1902, à propos de la malade suivante :

« Mme A..., âgée de 27 ans, se présente à la clinique dermatologique en avril 1904, pour des petites tumeurs du cuir chevelu, qui se sont montrées il y a 3 ans.

Elle s'est mariée en 1893 et a eu 3 grossesses. Les deux premières se sont terminées à 2 ou 3 mois par un avortement sans cause connue. Rien ne permet d'attribuer ces avortements à la syphilis, car elle n'a jamais eu d'éruption cutanée ni de lésion des muqueuses. Sa troisième grossesse s'est terminée par la naissance d'un enfant qui a maintenant 5 ans et s'est toujours bien porté.

Trois ou quatre mois après la naissance de ce dernier, elle a remarqué au-dessus de l'oreille droite une petite tumeur du volume d'un pois; elle a lentement grossi pendant que d'autres tumeurs analogues se sont montrées. Elles n'ont jamais été douloureuses, mais paraissent s'être accompagnées au début d'une légère démangeaison.

La tumeur la plus grosse et la plus ancienne siège juste au-dessus de l'oreille droite; elle est arrondie, large de un centimètre et fait une saillie de cinq millimètres. La surface est lisse, vaguement bosselée. recouverte d'un épiderme mince se laissant finement plisser

et parcouru par quelques veinules. La tumeur fait corps avec la peau, mais elle est mobile sur les parties profondes; sa consistance n'est pas dure, mais ferme, donnant l'impression d'un kyste modérément tendu et vaguement fluctuant; sa couleur est d'un rose un peu jaunâtre, un peu plus jaune au niveau des bosselures.

Sur la partie droite de l'occipital, se trouve une autre tumeur du volume d'un demi-pois hémisphérique, d'un rouge jaunâtre, molle, recouverte d'un épiderme mince et tendu, parcouru par quelques veinules. On voit naître à la surface deux ou trois cheveux normaux et l'on y voit en outre les orifices de follicules atrophiés et déshabités.

Au sommet de la tête, près du  $\lambda$ , se trouve une tumeur d'un centimètre de large, assez molle, saillante, aplatie par la pression et presque pédiculée, glabre, sauf un cheveu fort qui naît en son milieu.

Un peu plus bas, presque sur la ligne médiane de l'occipital, est une petite tumeur lenticulaire, molle, rougeâtre, très peu saillante, couverte de cheveux en nombre normal.

Dans le voisinage est une quatrième tumeur un peu plus grosse et un peu plus saillante. Enfin, juste en dessous, est une cinquième tumeur très petite, du volume d'un grain de chenevis, à peine saillante, et se présentant comme une petite tâche rougeâtre et, à la palpation, comme un petit nodule ferme.

Le reste du cuir chevelu est normal, sauf un peu de séborrhée sèche.

Quelques nævi pigmentés, saillants ou non, sont disséminés sur la face, les membres et le corps.

La malade raconte que son père est atteint comme elle.

Les tumeurs sont toutes excisées et fixées par divers réactifs. Réunion par première intention, les recherches histologiques montrent qu'il s'agit d'une variété d'épithélioma qui naît des follicules pileux et des glandes sébacées, mais dont les connections avec le point de départ restent rares et peut-être temporaires, dont les cellules ont un aspect très différent des cellules épidermiques, ce qui a fait méconnaître leur origine » (Dubreuilh).

Puis c'est en 1906, une étude très intéressante d'Haslund.

« Il s'agit d'une femme de 48 à 50 ans, nerveuse, en très mauvais état général, réticente à l'interrogatoire.

Personne, dans sa famille, n'a eu des tumeurs semblables, elle-même a toujours été en bonne santé

Elle vient consulter le 26 juin 1903, pour des tumeurs multiples du cuir chevelu. Une biopsie est faite, l'histologiste répond endothéliome. Une tumeur volumineuse est extirpée.

Deux mois après, les tumeurs commencent à s'ulcérer.

Elle présente alors une volumineuse tumeur sur la

région pariétale gauche ; deux autres également grosses et de nombreuses petites dont la taille varie de celle d'une lentille à celle d'un petit pois. Les tumeurs sont mobiles par rapport au plan profond, et elles sont recouvertes d'une peau rougeâtre, avec, parfois, un lavis veineux ou des taches bleues noires. Il n'y a pas de cheveux sur les tumeurs.

Dans la région sous angulo-maxillaires, il y a des ganglions, ainsi que des deux côtés du cou, mais surtout à droite. Au niveau des creux axillaires, il y a également des ganglions durs.

Une seule des grosses tumeurs n'est pas ulcérée. Les ulcérations présentent un fond granuleux, elles se développent vite.

Il n'y a pas de tumeurs sur le reste du corps. Mais le cou, la poitrine présentent des taches pigmentées apparues cette année.

On note que les doigts sont froids, violacés, paresthésiques.

Le cœur est un peu arythmique ; le pouls est bien frappé. Si les tumeurs sont indolentes, par contre la patiente souffre de douleurs lombaires, ischiatiques, que la morphine ne peut calmer.

En plus d'un traitement interne, on traite les ulcérations par une solution de formaldéhyde, les petites tumeurs par la congélation au chlorure d'éthyle, les grosses par le radium.

La malade, sortie le 10 novembre 1903, revient le 21, car les douleurs lombaires sont plus fortes, et

parce qu'elle souffre des bras et des jambes. Les pigmentations ont augmentées. Les tumeurs traitées ont diminuées, les autres se sont accrues, ainsi que les ganglions.

Les douleurs vont s'accroissant, l'incontinence des matières apparaît.

On intervient au niveau de ganglions parotidiens qui suppurent.

Le 15 décembre 1903, la malade est très faible, elle présente une ulcération putride de 2cm. de long au niveau de la précédente intervention chirurgicale, sous l'oreille gauche siège une autre ulcération.

Les tumeurs ont envahies le front.

Les douleurs continuent, de la température apparaît, elle durera jusqu'à la mort.

Le 2 février 1904, la malade ne peut plus marcher seule.

Le 11, une tumeur ganglionnaire apparaît dans la région sus-claviculaire gauche.

Toute la région temporale et frontale droite présente alors une vaste ulcération de 15 à 16 cm. sur 12 cm., laissant voir le périoste; elle suppure et sent mauvais. Les douleurs continuent.

Le 29, la malade meurt, on ne fait pas d'autopsie. »

Il faut attendre 1911 pour trouver dans la littérature médicale, un nouvel exemple de cylindrome du cuir chevelu. C'est de Beurmann qui le publie : il est particulièrement intéressant.

« Le malade est un homme de 56 ans, ancien paludéen, dont trois frères et sœurs sont tuberculeux. Son affection a débuté 20 ans auparavant dans la région des tempes. Les tumeurs ont toujours été indolentes, certaines se sont ulcérées dès les premières années et ont disparu, mais sont remplacées par d'autres. Huit ans après, la région lombaire et le dos ont été envahis ; l'année suivante, la face ; en dernier lieu, la région antéro-latérale du tronc.

Quand de Beurmann l'examine, le cuir chevelu est farci de tumeurs dont le volume varie de celui d'un grain de millet à celui d'un œuf de poule. Leur consistance est dure pour les petites, molles, pseudo-fluctuante pour les grosses. La peau adhérente aux tumeurs est tendue et très vasculaire.

Trois de ces grosseurs sont ulcérées : une occipitale, une sur le nez, la dernière au niveau de la paupière inférieure droite.

Le malade, d'abord considéré comme atteint de mycosis fongoïde, fut ensuite traité par le radium. Il devait mourir d'insuffisance surrénale aiguë (encéphalopathie addisonienne type Klippel).

Les biopsies pratiquées montrèrent qu'il s'agissait de cylindrome pur. L'origine en serait :

- 1° le follicule pileux, donc épithéliale ;
- 2° conjonctive, la production conjonctive dégénérant et étouffant l'épithélium.

L'année 1920 nous apporte l'observation de Civatte.

« Mme T..., âgée de 45 ans, vient consulter pour des tumeurs de la face et du cuir chevelu. Elle n'en a pas remarqué de semblables dans sa famille. Toujours bien portante, son affection a débuté, vers l'âge de 25 ans, autour du nez.

Les tumeurs se sont sans cesse multipliées pour dépasser le chiffre de 500. Volumineuses, saignant parfois sous le peigne, une vingtaine ont été enlevées six mois auparavant, elles n'ont pas récidivé

L'éruption est cantonnée au pourtour de la bouche et du nez, au front, au cuir chevelu, cependant une vingtaine de tumeurs siègent sur le reste du corps. Leurs dimensions varient de celles d'une tête d'épingle à celles d'une noisette. Les petites et les moyennes sont de consistance ferme et les grosses, dont la base est étranglée sont parfois molles, comme flétries, toutes présentent des parties dures et des parties molles.

Certaines tumeurs, assez aplaties, évoluent dans la profondeur s'étalant entre le tégument et les plans profonds.

Une tumeur sur la cuisse aurait disparu spontanément.

Les ganglions et les viscères sont indemnes. Ce cas, le second observé à cette époque à l'Hôpital Saint-Louis, est, la biopsie le démontre, un cylindrome du cuir chevelu.

C'est une forme d'épithéliome baso-cellulaire. La masse épithéliale est envahie et détruite par le bourgeonnement et la dégénérescence hyaline du tissu de

soulèvement. On voit, dans ce cas, tous les intermédiaires entre l'adénome sébacé et le cylindrome ».

Watanabe, en 1922, publie le cas « d'un homme de 43 ans atteint d'une tumeur cylindromateuse au pourtour de laquelle on aperçoit d'autres formations appartenant au tricho-épithéliome. Il range ces tumeurs dans le groupe des tumeurs multiples congénitales (nævi?) ».

La séance du 8 février 1923, de la Société de Dermatologie et de Syphiligraphie, voit la présentation de Burnier et Reysek :

« M. F..., 53 ans, consulte, le 4 mars 1922, pour des tumeurs multiples du cuir chevelu.

Sa mère avait des lésions identiques.

Un de ses treize enfants, âgé de 14 ans, aurait des tumeurs analogues.

Le cuir chevelu est totalement envahi par des tumeurs dont le volume varie de celui d'une lentille à celui d'une noix, de consistance ferme et uniforme, leur base est étranglée, l'épiderme qui les recouvre est lisse, luisant, aminci, sans orifice pilo-sébacé.

A la face, les tumeurs sont disposées de façon symétrique, aux sourcils, aux sillons naso-géniens, formant de nombreuses saillies jaunâtres.

Enfin, à la région dorsale existent deux tumeurs.

Pas de ganglions.

La biopsie des tumeurs du cuir chevelu montre qu'il s'agit de cylindromes, les tumeurs de la face sont histologiquement des adénomes sébacés. La tumeur du

cuir chevelu n'est que le stade plus accusé de la lésion. L'adénome de la face, annexé à un conduit d'une glande sébacée, se développe par prolifération des cellules du conduit sébacé.

La tumeur du cuir chevelu annexée à un poil s'accroît par prolifération des cellules de la gaine externe du poil ».

Reysh fait paraître, la même année, dans une revue tchèque, une observation sur les cylindromes multiples du cuir chevelu, nous n'avons pu la retrouver.

Citons encore l'observation de Miherstein, qui date de 1924, recueillie sur un homme de 34 ans et remarquable par l'influence d'une infection grippale sur les tumeurs du cuir chevelu, par l'absence d'hérédité dans le cylindrome, tandis que l'épithéliome adénoïde du visage se retrouve chez une sœur du malade, par la morphologie miliaire, enfin par l'association des deux lésions chez un même individu (Ch. Audry).

Weidmann, en 1930, présente 3 cas de cylindromes du cuir chevelu constatés dans 4 générations et d'un quatrième cas avec transformation maligne. L'hérédité est une nouvelle preuve de l'origine nævique (?) des tumeurs. L'auteur a pu démontrer, dans un de ces cas, une relation de la tumeur avec l'épithélium folliculaire. Il s'agit donc d'un néoplasme d'origine épithéliale (Olga Eliascheff).

Delaye fait, à la séance du 18 juin 1931, de la Société de Dermatologie et Syphiligraphie, la publication que voici :

« M. B..., 42 ans, présente, ainsi que, paraît-il, son père et sa sœur, des tumeurs multiples du cuir chevelu.

Son infection a débuté à l'âge de 16 ans, au cuir chevelu. Les tumeurs se multiplièrent et certaines devinrent volumineuses au point, qu'en 1921, 4 ou 5 furent excisées. Actuellement, elles sont au nombre de 250 environ. Sessiles, de coloration rose, de consistance ferme, le volume va des dimensions d'une lentille à celles d'une prune. Les plus volumineuses sont sessiles, mollasses, violacées.

Il n'y a pas de ganglions.

On ne note pas de prurit.

Les auteurs auraient tendance à faire dériver les tumeurs des tubes sudoripares en raison des connexions cutanées et des formes de passage que paraissent présenter certains bourgeons ».

Quelques mois après, c'est au tour de Nicolas de publier un exemple de cylindrome.

« Mlle O... Lucie, 34 ans, débile mentale, est la seule de sa famille à présenter des tumeurs du cuir chevelu.

La maladie a débuté à l'âge de 17 par des éléments qui envahirent le nez, le sillon naso-génien, la tempe, le cuir chevelu. Les tumeurs, dont la taille varie de celle d'une tête d'épingle à celle d'une lentille, sont roses, translucides, dures au toucher. Elles sont isolées ou réunies en masses lobulées.

Il n'y a pas de ganglions.

Les biopsies ont montré qu'il s'agissait de cylindromes avec particularités à noter : présence de globes cornés, peut-être sont-ce des pseudo-globes cornés, décrits par Darier dans les épithéliomes basocellulaires. »

En 1936, nous trouvons l'observation de Schlammadinger.

« Femme de 36 ans; elle présente un cylindrome du cuir chevelu combiné avec des tricho-épithéliomes papuleux multiples.

La biopsie des tumeurs montre un épithéliome adénoïde cystique (Brooke) pour les tumeurs de la face et de la peau glabre et celle du cylindrome pour les tumeurs du cuir chevelu. Les deux formes des tumeurs sont des fibro-basaliomes avec transformation maligne. L'identité et l'origine commune aux dépens du follicule pileux semblent prouvées. Ce sont des tricho-basaliomes.

Nous en aurons terminé avec l'historique, en citant le travail de Schuermann et Weber, paru en 1937 :

« Les tumeurs de Speigler sont excessivement rares : dans les dix dernières années, sur plus de 250.000 malades, vus à la clinique de Berlin, on en a trouvé 5 cas. L'auteur a vu lui-même le cinquième cas. En 4 générations, 9 personnes de cette famille ont été atteintes de tumeurs analogues, dont 6 femmes, ce qui démontre bien qu'il s'agit d'une affection héréditaire dominante qui se propage sur les deux sexes, mais à prédominance féminine.

« Il s'agit d'un homme de 24 ans, dont les lésions ont débuté vers la quatorzième année par des tumeurs du cuir chevelu. Un frère et deux sœurs, sa mère et deux de ses tantes, ainsi que son grand-père avaient les mêmes lésions, elles avaient débuté au moment de la puberté. Il présente actuellement des tuméfactions sur le cuir chevelu, la nuque, le cou et la partie médiane de la face, ainsi que sur le tronc, particulièrement la gouttière vertébrale et la région médio-thoracique, les régions sus-claviculaires et le tiers externe des cuisses. Les tuméfactions vont, comme taille, de la lentille à la grosse cerise, ont une large base d'implantation, n'ont, en général, pas la couleur normale de la peau environnante.

De nombreuses biopsies de ce cas, ainsi que du cas 4, montrent l'image typique du cylindrome de Spiégler, en certains points, l'image de l'épithéliome adénoïde, kystique en d'autres points et, pour le quatrième cas, un épithéliome baso-cellulaire typique pour une tumeur du cuir chevelu.

Ces intrications entre tumeurs de Spiégler (nées des glandes sudoripares) (apocrines) et l'épithéliome adénoïde kystique (né de l'épithéliome des glandes sébacées) ne sont pas rares. Le cas d'épithéliome adénoïde kystique n'a été diagnostiqué que deux fois à la clinique de Berlin » (A. Ullmo).

#### IV. — SUR UNE OBSERVATION PERSONNELLE DU PROFESSEUR MARQUIS

Le 22 mai 1936, entrant à la clinique Saint-Vincent, un homme de 69 ans, pour les tumeurs multiples qu'il présentait, particulièrement au cuir chevelu.

M. Bar... a toujours été très bien portant, il ne se souvient d'aucune maladie d'enfance, son père et sa mère sont morts très âgés, il a deux frères qui sont en bonne santé. Personne dans sa famille n'a eu semblable affection.

C'est à l'âge de 20 ans, au moment de son entrée au régiment, qu'est apparue la première tumeur au niveau de la base de la verge. C'était une petite tumeur de couleur rose pâle, dure au toucher et dont les dimensions étaient celles d'une lentille. Elle évolua lentement, augmentant progressivement de volume, pour devenir au bout de quelques mois semblable à une cerise. Elle devait ensuite rester stationnaire.

Plusieurs années après, le malade ne peut mieux préciser, est apparue derrière l'oreille gauche une seconde tumeur qui devint grosse comme une noix. Elle fut le signal d'un véritable bourgeonnement du cuir chevelu, qui devait durer plusieurs années. Ce n'est

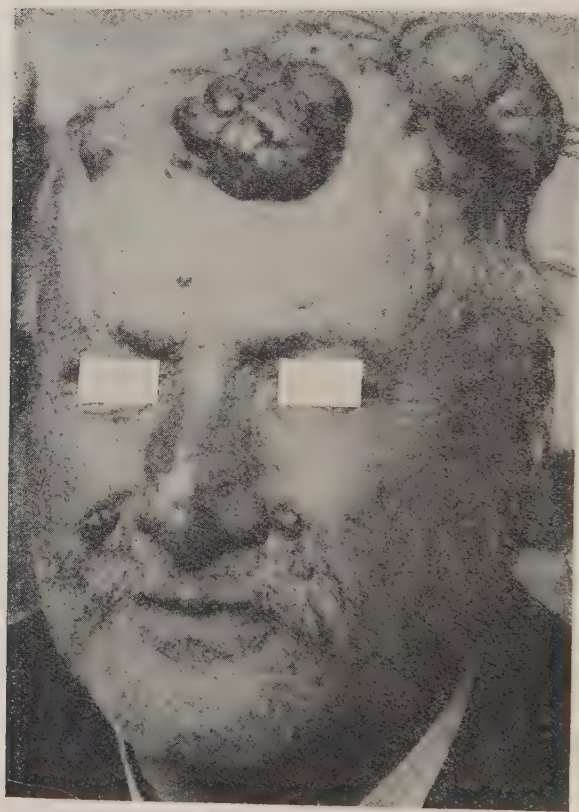
que depuis deux ans que la face a été atteinte, et seulement depuis quelques mois qu'une tumeur siégeant sur le nez s'est ulcérée, de même qu'une se trouvant en avant de l'oreille gauche.



Actuellement, le cuir chevelu de M. Far... présente un grand nombre de tumeurs de taille variable, bourgeonnantes, lobulées, d'un rose pâle, avec quelques varicosités.

La plupart possèdent une large base d'implantation, les plus volumineuses sont pédiculées, gênent

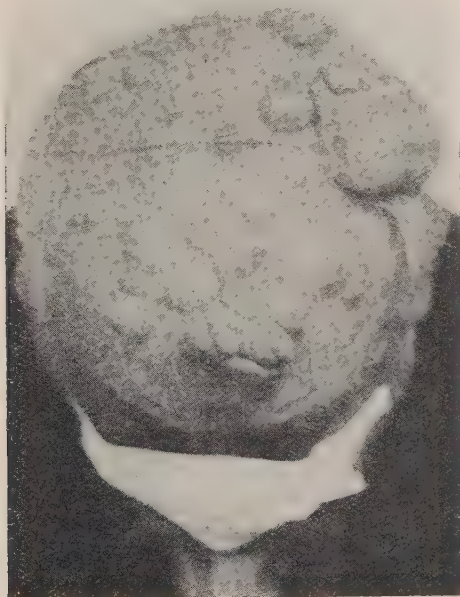
le malade, qui en demande l'exérèse. Au niveau du nez existe une ulcération allongée de 25 mm. limitée par un bourrelet saillant de 5 mm. de large environ, dur au toucher. Dans le sillon naso-génien, de cha-



que côté, se trouve une petite tumeur non pédiculée de la grosseur d'un haricot. Enfin, en avant de l'oreille gauche, se trouve une ulcération de 35 mm. environ

de long. Elle présente, comme l'ulcération du nez, les caractères du cancroïde vulgaire.

Notons qu'il y a 10 ou 15 ans, le malade, gêné par certaines tumeurs, avait déjà subi une opération suivie de récurrence très peu de temps après.



Il n'y a pas de ganglions.

L'état général est bien conservé, les poumons respirent normalement, le cœur est régulier, la tension est de 15,8; le système nerveux est normal. Le foie et la rate ne présentent aucun caractère clinique particulier.

Les réactions sérologiques : Bordet-Wassermann, Mémicke et Kahn, sont négatives.



Deux tumeurs volumineuses, particulièrement gênantes, furent extirpées ; les deux ulcus rodens furent traités par des aiguilles de radium.

### ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Cette étude est l'œuvre de Mme Chevrel, nous ne pouvons que la citer en son entier :

« L'examen histologique de l'une des tumeurs montre, en surface, un épithélium pavimenteux stratifié aminci, séparé de la zone tumorale par une mince bordure fibreuse sous laquelle toute la profondeur du

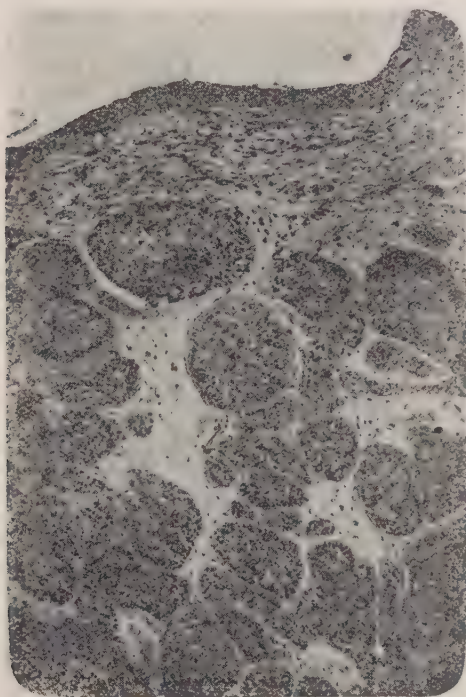


FIG. 1

derme est envahie par des nodules néoplasiques, de forme et de dimensions extrêmement variables (fig. 1) : les uns arrondis, de petite taille, les autres beaucoup plus volumineux, véritables nappes épithéliales de la périphérie desquelles se détachent des bourgeonnements

plus ou moins ramifiés. Ces différents nodules épithé-  
liaux présentent une constitution assez variable. Cer-  
tains d'entre eux, pleins, compacts, ont la structure  
habituelle des boyaux d'épithéliomas baso-cellulaires.  
Les cellules périphériques, hautes, sont ordonnancées

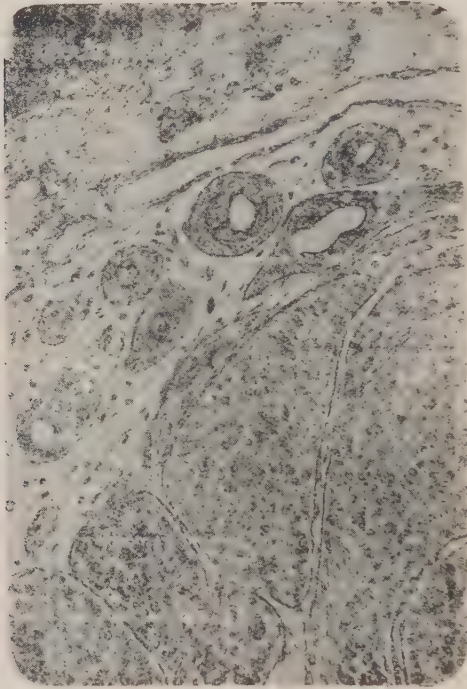


FIG. 2

régulièrement en palissade autour de la masse cen-  
trale; celle-ci comporte des cellules plus ou moins  
allongées, parfois nettement fusiformes; l'activité mi-  
totique est réduite. D'autres boyaux sont creusés de

lacunes nombreuses, arrondies, ovalaires ou sinueuses ; la lumière de ces lacunes est remplie, soit par un axe conjonctivo-vasculaire au niveau duquel le tissu conjonctif, lâche, s'imbibe de mucus ; soit par une substance amorphe. Il existe d'autres nappes épithéliales qui sont ponctuées de petites cavités présentant une constitution assez différente de celles que nous venons de décrire. Ce sont des micro-kystes autour desquels s'orientent des cellules nettement acidophiles. Il existe enfin des lobules épithéliaux qui se constituent autour de cavités canaliculaires (fig. 2). Ces cavités axiales sont bordées par une assise de cellules épithéliales présentant le type suivant : cellules aplaties à cytoplasme dense, bordé d'un liseré réfringent, cuticulaire, au niveau de leur pôle apical. Sous cette assise de cellules, et les séparant du stroma, s'entassent sans ordre plusieurs couches de cellules basilaires à contour flou, à protoplasme légèrement basophile, parfois vasculaire, à noyau volumineux. La couche basilaire peut être directement appliquée sur le stroma, le plus souvent, elle est limitée par une épaisse lame collagène ou précollagène, qui se moule sur l'amas épithélial et le pénètre.

Quelle que soit leur constitution, les lobules épithéliaux sont bordés d'une gaine conjonctive hyaline, d'épaisseur variable, contenant parfois de nombreuses fibres élastiques et qui pénètrent plus ou moins profondément l'amas cellulaire. Entre cette gaine conjonctive et l'amas cellulaire central, les colorations au mucicarmin montrent qu'il existe parfois, mais non toujours,

un anneau mucicarminophile. Au sein de certains amas épithéliaux, on remarque des boules hyalines, isolées ou rattachées à la gaine conjonctive périphérique dont elles constituent vraisemblablement des bourgeonnements. Le stroma est imbibé de mucus.

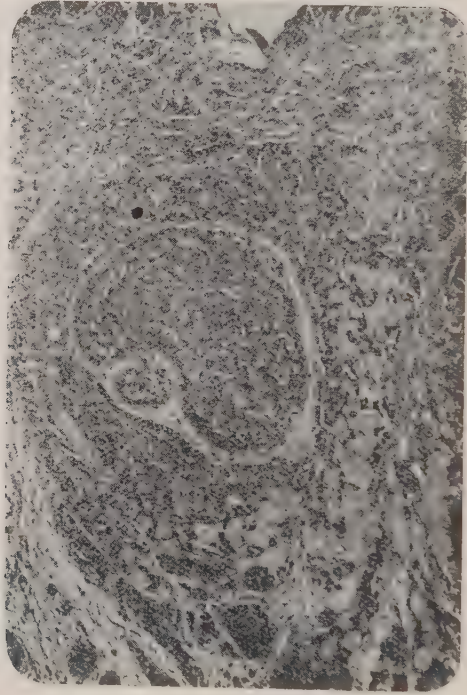


FIG. 3

Quelques-unes des tumeurs plus anciennes présentent un aspect différent : à leur niveau, le tissu conjonctif hyalin forme des bandes fibreuses épaisses qui

cloisonnent et morcellent les nappes épithéliales. Celles-ci sont réduites de ce fait à de minces travées cellulaires (fig. 3).

L'ulcération du nez et de la joue présente la structure d'un épithélioma baso-cellulaire type ; à leur niveau, il n'existe aucune évolution cylindromateuse.

Cette description répond à celle du cylindrome. »

La structure et l'histogénèse ont donné lieu, on le sait, à des hypothèses nombreuses. Les citer toutes dépasserait largement le cadre que nous nous sommes proposé, rappelons cependant que certains auteurs, tel Letulle, acceptant l'origine embryonnaire du cylindrome, en font un dysembryonne dans lequel le tissu conjonctif, demeuré à l'état muqueux, s'associe à des formations épithéliales, atypiques, et joue ultérieurement un rôle prédominant dans l'évolution de la tumeur. Mais la plupart des auteurs s'accordent à penser qu'il n'est qu'un mode évolutif commun à tout un groupe d'épithéliomas, en particulier les épithéliomas cutanés siégeant à la face, au cuir chevelu, au scrotum.

Que ces épithéliomas baso-cellulaires puissent avoir leur point de départ dans les follicules pileux, les glandes sébacées et sudoripares, c'est, nous l'avons vu en citant leurs observations, l'opinion de la plupart des auteurs à la suite de Dubreuilh. D'ailleurs, voici, dans notre cas, la conclusion de Mme Chevreton : « Les cylindromes ont été décrits sous le nom d'épithéliomas sudoripares hyalins, multiples, par Ricker et Schwalb. Il nous semble, en effet, que, dans notre cas, les for-

mations glanduliformes limitées par des cellules aplaties, présentent une bordure cuticulaire réfringente au niveau de leur pôle apical, ayant donc les caractères des cellules des conduits excréteurs de la sueur, permet de penser à l'origine sudoripare de cette tumeur. Ainsi que le fait remarquer très justement Crosti, les épithéliomas baso-cellulaires, à évolution cylindromateuse, sont le plus souvent en rapport avec l'appareil pilo-sébacé et les germes folliculaires; nous nous rallions à l'opinion de Favre, pour ajouter que si ces épithéliomas se développent souvent aux dépens des appareils pilo-sébacés et des germes folliculaires, ils peuvent également, ainsi que les images que nous venons de décrire le montrent, provenir des glandes sudoripares ».

## V. — ETIOLOGIE

C'est une tradition pour les auteurs de consacrer un chapitre à l'étiologie, nous nous faillirons pas, ne serait-ce que pour souligner quelques traits qui ne nous semblent pas aussi caractéristiques qu'il est classique de l'écrire.

La maladie atteint un peu plus souvent les femmes dans la proportion de 20 femmes pour 13 hommes. L'âge d'apparition des tumeurs varie de 12 ans (Rafin) à 54 ans (Barlow), il est en moyenne de 25 ans mais souvent bien difficile à connaître à cause de l'indolence des tumeurs ; le malade les découvre par hasard.

Quant à l'hérédité soulignée d'abord par Spiégler puis à sa suite par la plupart des auteurs allemands en particulier Weidmann et Schuermann qui a vu 9 personnes de la même famille, dont 6 femmes atteintes en quatre générations, elle n'est pas si fréquente puisque à côté des 7 observations de malades ayant des parents atteints de la même affection nous en trouvons 17 qui furent les seuls touchés par la maladie.

Les auteurs allemands se plaisent également à

souligner l'influence des maladies sur l'apparition ou le développement plus rapide des tumeurs, elle ne nous semble pas évidente puisque cinq fois seulement cette constatation fut faite.

L'évolution en est bénigne, elle durait depuis 36 ans dans le cas de Poncet, depuis 49 ans chez le malade du Professeur Marquis. Seule la malade d'Haslund mourait quelque six mois après avoir consulté, peut-être par suite de métastases.

## VI. — DESCRIPTION

Les tumeurs ont un début tout à fait insidieux, le malade les découvre par hasard, parfois sous le peigne, ou bien parce qu'elles le démangent (Poncet). Elles se multiplient lentement, certaines peuvent même disparaître, mais leur nombre est toujours inférieur à celui des nouvelles générations.

Dans certains cas, les tumeurs peuvent débiter ailleurs, au scrotum (Rafin), au nez (G. Civatte, Nicolas), à la base de la verge (Marquis) mais de toute façon les tumeurs sont toujours les plus nombreuses au niveau du cuir chevelu et donnent à la maladie son caractère si particulier, leur nombre peut varier d'une demi-douzaine à 250 (Delaye) et même 300 (Civatte). On les trouve aussi disséminées sur la face, le cou, la poitrine, le dos, la région lombaire, la face externe des cuisses.

Le volume des tumeurs est très variable, et les comparaisons culinaires des auteurs vont du grain de riz à la tomate en passant par la noix et la pomme de terre, la mandarine. Les plus petites enchassées dans le derme, recouvertes d'une peau normale, sont à peine visibles. Les grosses, sessiles ou un peu pédi-

culees, saillantes sont recouvertes d'une peau rose ou rouge violacé, parcourues de grosses veines ; elles adhèrent d'ailleurs à cette peau qui est fine et tendue. Généralement dures, elles sont parfois ramollies mais toujours indolentes. Les tumeurs se développent au point de confluer et de truffer littéralement le cuir chevelu. L'aspect du malade est alors des plus particuliers avec son front surmonté d'un couronne de tumeurs bosselées et rouges qui lui donne une allure grotesque et bizarre. Les tumeurs, quand elles sont confluentes, se compriment les unes les autres et se déforment. Peu fréquemment elles s'ulcèrent : 6 cas seulement en effet.

Les ganglions sont indemnes, sauf dans le cas de Poncet et de Haslund. Dans le premier cas il s'agissait certainement d'une inflammation banale.

Les tumeurs du corps ne présentent aucune particularité, elles siègent cependant dans les régions riches en glandes sébacées.

La durée de l'affection est pour ainsi dire illimitée, seule la malade d'Haslund mourut très rapidement avec des signes de métastases vertébrales, et 1 cas de Weidmann présenta une transformation maligne. Ajoutons la coexistence chez le malade de notre maître, M. Marquis, à côté du cylindrome de deux ulcus rodens qui le font rentrer dans le cadre de l'épithéliomatosse multiple de Pautrier.

Les tumeurs extirpées n'ont pas tendance à la récidive.

## VII. — DIAGNOSTIC CLINIQUE

Les loupes du cuir chevelu, communes et bien connues, sont les seules tumeurs à ressembler au cylindrome. Apparaissant dans la jeunesse, héréditaires, augmentant de nombre, indolentes, ne retentissant pas sur l'état général, elles en diffèrent par leur consistance. Petites, elles sont dures, mieux limitées, grosses elles ne sont pas lobulées, si elles ramollissent, elles sont fluctuantes mais jamais pâteuses. La peau qui les recouvre reste rose (à moins d'inflammation) sans varicosités. Enucléées, elles montrent à la coupe un tissu dur, nacré, plein ou creusé d'une cavité remplie de liquide, tandis que le tissu du cylindrome fournit à la pression les classiques grains de semoule. Le mycosis fongoïde peut également être discuté puisque le malade de De Beurmann fut présenté à la Société Française de Dermatologie avec ce diagnostic.

Notons, pour être complet, que les tumeurs cylindromateuses que présentent parfois à la face les malades réalisent l'aspect clinique de l'adénome sébacé type Balzer-Ménétrier, tandis que les tumeurs disséminées sur le corps rappellent fort celles de la neurofibromatose de Recklinghausen.

## VIII. — TRAITEMENT

Bien que le cylindrome soit d'évolution bénigne, nous sommes désarmés, la multitude de tumeurs, leur germination incessante interdisent au radium employé par De Beurmann, aux rayons X, à l'électro-coagulation, à la galvano-cautérisation, au bistouri, tout traitement définitif. Nous nous contenterons d'extirper les tumeurs qui, très volumineuses et plus ou moins sensibles, sont particulièrement gênantes et douloureuses pour le malade.

De toute façon, l'évolution bénigne, lente, contre-indique tout traitement radiothérapique : les doses faibles seront sans effet ; les doses fortes sur une grande surface risqueraient fort de provoquer une radiodermite, ulcéreuse avec menace de développement d'un épithélioma spino-cellulaire.

## CONCLUSIONS

Il existe dans la littérature médicale environ 35 observations d'une affection curieuse, classiquement connue sous le nom de tumeurs de Speigler ou de cylindrome du cuir chevelu.

Cette évolution cylindromateuse qu'il est assez fréquent de rencontrer ailleurs : épithéliomas des glandes salivaires ou lacrymales, épithéliomas baso-cellulaires de type tout à fait banal, empêchant les anatomo-pathologistes de faire du cylindrome une classe spéciale, constitue ici un caractère tout à fait particulier et contribue à donner à la maladie sa personnalité.

Il est possible de mettre en regard d'un type anatomo-pathologique bien connu mais encore diversement interprété, un tableau clinique qui permet à lui seul de faire le diagnostic.

*Vu :*

LE DOYEN :  
TIFFENEAU.

*Vu :*

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :  
LEROUX.

*Vu et permis d'imprimer :*

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,  
ROUSSY.

## BIBLIOGRAPHIE

- AITKEN. — Case of multiple adenomata of the skin. *British Medical Journal*, 1899, I, 1533.
- BARLOW. — Ueber adenomata sebacea. *Deutsches Archiv. für Klinische Medicin*, 1895, T. 55.
- BARRETT et WEBSTER. — Multiple sudoriparus adenomata occuring on the scalp and face in three members of the same family. *British Medical Journal*, 1892, I, 272.
- BESNIER, BROCCQ, JACQUET. — La pratique dermatologique, endothéliomes et cylindromes, 1904, T. IV, p. 687.
- BEURMANN (DE), VERDUN et BITH. — Tumeurs de la face et du cuir chevelu à type de cylindrome. Traitement par le radium. Mort subite par insuffisance surrénale tuberculeuse. *Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1911, p. 577.
- BURNIER et REYSEK. — Tumeurs multiples du cuir chevelu. *Bulletin de la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1923, p. 90.
- CIVATTE. — Tumeurs multiples du cuir chevelu. *Bulletin de la Société Française de Dermatologie et Syph.*, 1920, p. 49.
- DARIER. — *Précis de Dermatologie*, chap. XXXIII, tumeurs de la peau, p. 983.
- DELAYE, HUGONOT, LACASSAGNE. — Cylindromes multiples du cuir chevelu. *Bulletin de la Société Franç. de Dermatologie et Syph.*, 1931, p. 1191.

- DUBREUIH et AUICHE. — Epithéliomes bénins multiples du cuir chevelu. *Annales de Dermatol. et Syph.*, III, 1902, p. 545.
- FAVRE, JOSSEMAND et MARTIN. — Nouvelle pratique dermatologique T.V.I., p. 73.
- HASLUND (P.). — Multiple endothéliome der Kopfhaut, ein Beitrag zur Keuntuis der geschwulste der Haut. *Archiv. f. Dermatologie u. syph.* Leipz. 82. 1906, 323. Also transl. *Hosp. Tid. Kobeuh*, 1907, 4 R. XVI, 33.
- KOULNIEFF. — Cylindrome multiple de la peau. Soc. russe de syphiligraphie et de dermatologie, 17-12-1894. *Annales de Dermatologie*, 1895, p. 242.
- LETULLE. — Anatomie pathologique, p. 113, 287.
- MIBERSTEIN. — Epithélioma adénoides cysticum in gescht und cylindrom am behaerten kopf. *Archiv. f. Dermatologie und syph.*, 1923, p. 428.
- MULERT (D.). — Ein Fall von multipler Endothéliomen der Kopfhaut, zugleich ein Beitrag zug Endothéliomen frage. Thèse de Rostock, 1897.
- NASSE. — Fall von multipler Hautgeschwulsten des Kopfes I Deustche medic. *Wochenschrift*, 1891, p. 1080.
- NICOLAS (J.), MASSIA (J.), LEBEUF (F.). — Cylindromes de la peau du cuir chevelu. Séance du 26 nov. 1931. *Bull. de Dermatol. et Syph.*, 1932, p. 10.
- PONCET (A.). — Note sur une variété de tumeurs confluentes du cuir chevelu. *Revue de Chirurgie*, 1890, p. 244.
- RAFIN. — Tumeurs sébacées multiples. Soc. des Sciences Médicales de Lyon, mars 1896, *Lyon Médical*, 1896, p. 15.
- REJSCH (B.). — Multiple cylindromas of scalps. *Cas. Lek. Cesk.* 62 : 478-480. 5 mai 1923, illus.
- ROUSSY. — Nouveau Traité de Médecine, fasc. V, T. II. *Le Cancer*, p. 142.

- SABOURAUD et PIGNOT. — Nouvelle pratique dermatologique-semeiologie du cuir chevelu. Chap. XI. T. VIII, p. 48.
- SCHUERMANN (H.). et WEBER (R.). — Beitrag zur Kenntniss der speigleischer Tumoren (cyllindrome) nebst einigen Bemerkungen zum Epithélioma adénoïdes cysticum. *Archiv. für Dermatologie und syph.* Vol. 175, 1937, p. 682.
- SCHLAMMANDIGER. — Cylindrome und trichoepithelioma papulosum multiple. *Archiv. f. Dermat. und Syph.*, vol. 131, 1935, p. 526.
- SEITZ. — Ein Fall multipler cylindroma der behaarten kopfhaut. *Thèse de Munich*, 1898.
- SPIEGLER. — Endothélioma der Haut-. *Archiv. Dermatolog.*, 1899. T. L., p. 163.
- WATANABE. — Sur le cylindrome et l'épithélioma adénoïde kystique. Ueber das cylindrom und das apithelium adenoïde cystique. *Archiv. f. Dermatol.*, 1922, p. 208.
- WEIDMANN (A.). — Weitere Beiträge zur Kenntnis der sogenannten Cylindrome der Kopfhaut. *Archiv. für Dermatol.* Vol. 159, N° 2, 1930, p. 980.



